

Syndrome dystrophico das phaneras

Disturbio pluriglandular. Alterações dentarias. Papel da heredo-syphilis

pelo

Dr. H. ANNES DIAS

Prof. da Faculdade de Medicina de Porto Alegre

O. C., com 16 annos de idade, natural deste Estado, entrou para o hospital, a 7 de março de 1920, para tratar-se de uma colite.

Pae alcoolista. Mãe tem uma dolico-cephalia accentuada e apresenta placas apigmentadas no lado direito da face; teve 4 abortos e 8 filhos a termo, dos quaes 6 morreram, diz ella, de meningite, todos tendo sido excessivamente gordos. Dos que estão vivos, um, aos 15 annos, já esteve no hospicio e o outro é o nosso doente.

Antecedentes pessoas. Segundo informa sua mãe, até 1 anno de idade, o doente era cego, até aos 6 era obeso. De vez em quando, têm accessos epileptiformes, com aura sensitiva, que parte do hypochondrio esquerdo, sendo que o cheiro de certas substancias (iodoformio, por exemplo) lhe dá tonturas, indo, ás vezes, á vertigem.

Após excitação, que é facilmente desperitada, após enraivecer-se, o que se dá por qualquer motivo, vêm o accesso epileptiforme; a vista se lhe escurece e elle cæe,

ficando, por longo tempo, muito abatido. Qualquer cousa o deixa enraivecido; se alguem o incommoda quer vingar-se immediatamente e, se o não pôde fazer, sobrevém o ataque. Enquanto não se vinga, vive sob o peso da obsessão, mas, ao vingar-se, esta cessa logo e dá logar a grande bem estar. Chega a passar irascivel, ás vezes, um ou dous dias. Tem prurido frequente. Não sabe lêr, mas conhece numeros e faz certos calculos elementares.

E' bastante vivo. Saliva muito. Dorme com a bocca aberta. Accorda-se fatigado, sente as pernas fracas e dôr nas panturrihas. Ha um anno teve otorrhéa.

Aos 7 annos, tendo placas de alopecia, foi-lhe raspada a cabeça; teve, depois, febre typhoide e o cabello cahiu todo.

O doente, que baixou por uma colite, sem febre, que lhe occasiona 4 a 5 evacuações diarias, traz sempre um barrete para occultar a sua alopecia.

Absolutamente glabro, é um caso typico de alopecia universal, pois os unicos pellos

que lhe restam são alguns das palpebras direitas e da palpebra superior esquerda.

A cabeça completamente pellada (fig. 1) e a ausencia de pellos no corpo (fig. 2) dão, ao nosso doente, um aspecto verdadeiramente inconfundivel.

A *pelle* é secca, mas, por vezes, sua muito. Ha forte pigmentação do pescoço e da região esternal superior, em collar; ha, ainda, duas zonas de achromia, nos punhos, em pulseira. Ha esboço de linha branca de Sergeant. As extremidades se apresentam frias e um pouco cyanosadas.

As *unhas* (fig. 3) são seccas, quebradiças, irregulares, umas chatas, outras com altos e baixos, como folhas de Flandres, e isso se dá tanto nas mãos como nos pés.

As *palpebras* superiores estão entumecidas, como edemaciadas, a região superciliar se mostra despigmentada.

Os *globos oculares* se acham ligeiramente salientes, havendo uma maior abertura da fenda palpebral esquerda, sendo que esta não se fecha bem quando o doente dorme.

Signal de Moebius, positivo. As conjunctivas estão muito congestionadas.

A circumferencia thoracica é, ao nivel da 4.^a costella, de 70 cms. e a do abdomen de 64 cms.

Apparelho circulatorio. A' auscultação, nada de anormal. O pulso se mostra instavel, por ocasião dos diversos exames feitos, assim, no dia 19 de Março de 1920, o numero de pulsações era de 96 e no dia 12, nas mesmas condições de exame, elle era de 58.

Tensão arterial, em 10-3-920 (Pachon).

Maxima — 10

Minima — 5

Differencial — 5

Indice oscilometrico — 1 $\frac{1}{2}$

O reflexo oculo cardiaco feito a 12-3-20, deu: 58:52.

Para o lado do aparelho respiratorio nada foi observado.

Apparelho digestivo.

O estudo da bocca é assim descripto pelo Prof. Cirne Lima: «gengivite tartarica ge-

neralisada; muitos dentes cariados; implantação viciosa de alguns dentes inferiores, dos incisivos lateraes superiores e do incisivo central superior esquerdo, que se inclina demasiado para a linha mediana; abobada palatina um tanto estreitada (tendencia á ogiva): hypoplasia cuspideana extensa, nos quatro primeiros molares; pontilhada e circumscripita, na face labial dos incisivos inferiores (medianos e lateral esquerdo) e semilunar — dir-se-ia uma fôrma frustra e asymetrica do dente de Hutchinson -- na borda cortante do incisivo central superior esquerdo». (Fig. 4)

O doente, que, como vimos, tem tido diarrhéa, nada digno de nota mostra ao exame do ventre.

Apparelho lymphatico. Observa-se grande numero de ganglios inguinaes e cruraes, crescidos e duros.

Apparelho genital. Ausencia de pellos. Testiculos pouco desenvolvidos.

Sangue. Exame chimico:

Cholesterina — 216 millig. %

Acido urico — 1,5 » %

Hemoglobina — 60 %

Contagem dos globulos:

Hematias 4.183.000

Leucocyts 10,920

Relação globular 1:383

Indice leucocytario:

Polynucleares neutrophilos 57, 8 %

» eosinophilos 4, 3 %

» basophilos 1, 2 %

Fôrmas de transição 1, 1 %

Mononucleares, grandes e

médios 21, 1 %

Lymphocyts 13, 4 %

Fôrmas não caracterisadas 1, 1 %

Urina:

Volume 500. c³.

Acida.

Assucar — traços

Sedimento — cylindros hyalinos.

Por varios motivos esse caso se faz interessante.

A associação de alopecia universal com as alterações das unhas, dá o relevo de um

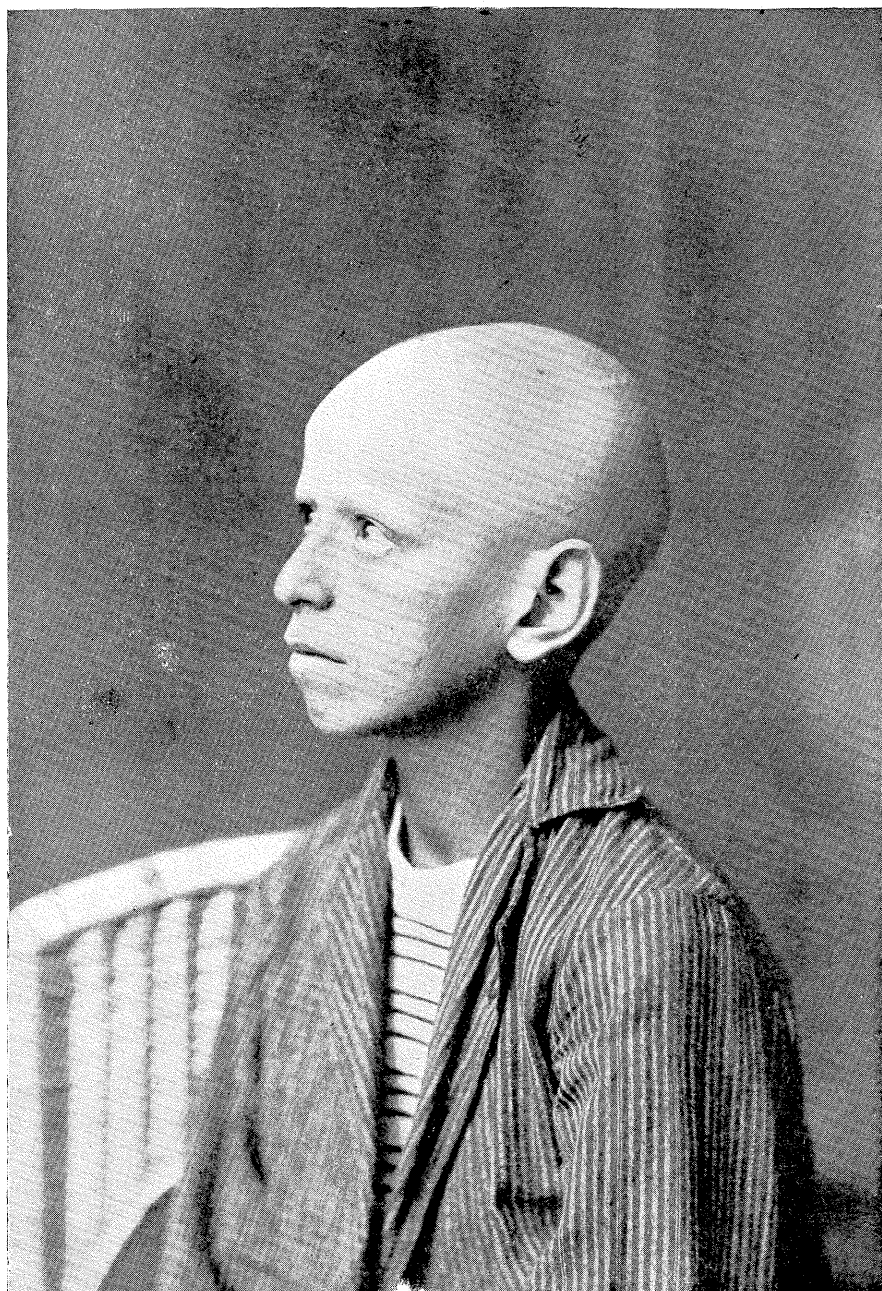


FIG. 1

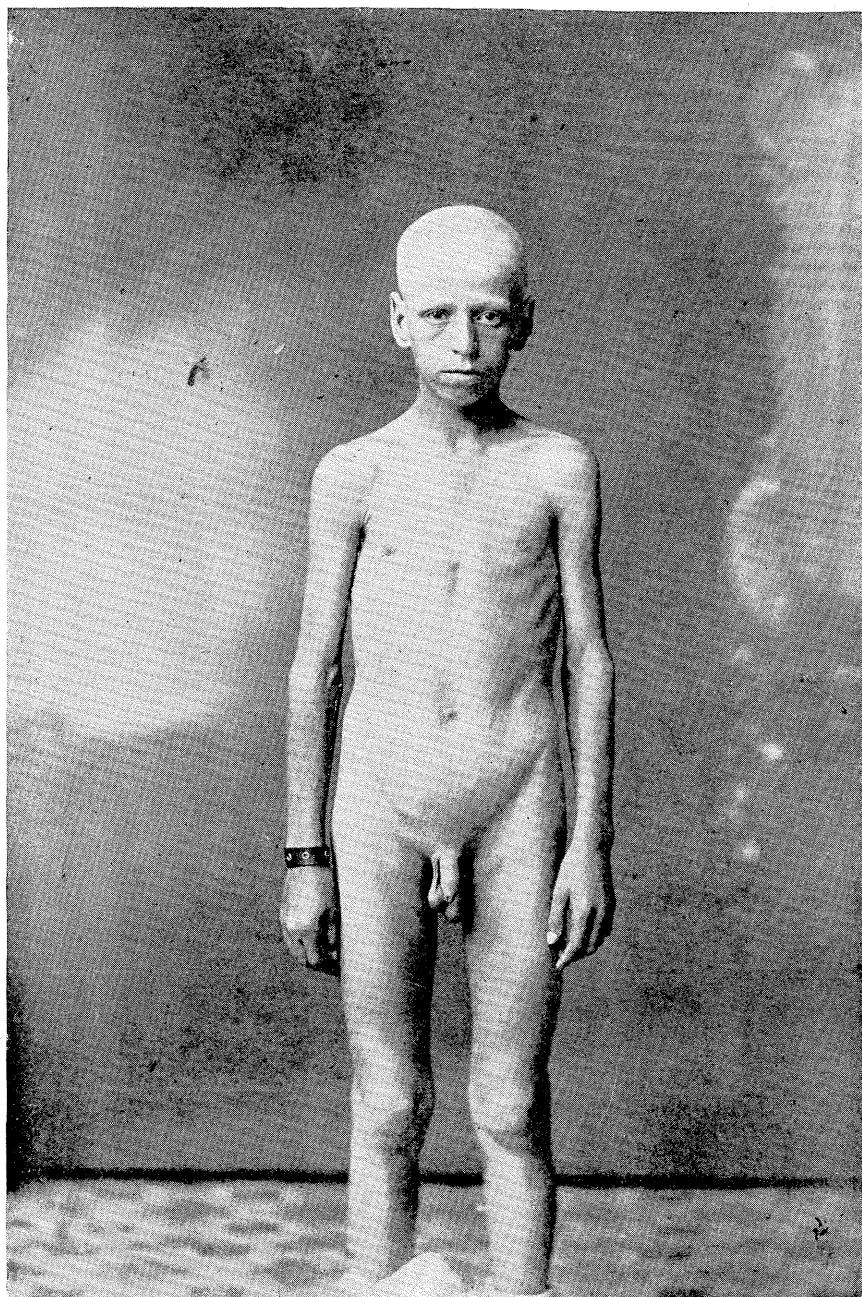


FIG. 2

syndrome de dystrophia das phaneras. As alterações dentarias, verdadeiramente raras, constituem outra curiosidade do caso.

Ha cerca de 2 annos o Dr. Papastrigakis, de Athenas, descreveu, no «Paris Médical», um caso de alopecia total com alterações ungueaes e cataracta, associação que considerou como um novo syndrome endocrinico.

E' de lamentar que não tenha feito acompanhar a descripção por photographias que nos mostrariam a natureza das alterações citadas.

No nosso caso, ha indiscutíveis signaes de um notavel desequilibrio neuro-glandular, com nitida repercussão para os lados do metabolismo.

De facto, observam-se varios symptomas de hyperthyroidismo (signaes oculares, crises sudoraes, leucodermias etc.), pouco desenvolvimento testicular, acrocyanose, instabilidade notavel do pulso, hypotensão arterial, crises epilepticas, fadiga accentuada, prurido notavel, sialorrhéa, pelle secca, forte pigmentação em certas zonas cutaneas, cholesterinemia, glycosuria, relativa mononucleose etc.

Por outro lado, ha a notar, na sua historia pessoal, uma febre typhoide e a sua herança pathologica é pesada, nella apparecendo, sem duvida, a syphilis, revelada pela multiplicidade dos abortos, que teve sua mãe, pela alta mortalidade observada em seus irmãos.

Sabeis que, n'uma familia em que não existe tuberculose, esses varios casos de morte por meningite, devem despertar logo a idéa de syphilis.

Assim o doente se nos apresenta como um dystrophico heredo-luetico e si se disser que a sua alopecia não é o effeito de uma dystrophia congenita, pois só appareceu aos 7 annos, responderemos que as manifestações da syphilis hereditaria podem tardar.

E a alepocia não é senão um dos signaes da sua dystrophia, o mais vultuoso, mas não o unico.

Essa depilação total traduz disturbios

neuro-glandulares, cuja causa primeira talvez seja a heredo-syphilis, tão amante das glandulas de secreção interna, como mostraram os trabalhos de Nonohay, Hutinel e Maillet, etc.

Não vamos aqui fazer um estudo da alopecia e das suas multiplas variedades, o que nos interessa neste caso é a ligação que possam ter com a endocrinologia os disturbios trophicos apontados e desde já deixamos consignado que não nos deteremos a differencar alopecia de pelada etc, mas consideraremos a quêda dos pellos, isto é, a resultante de todos esses processos; não é um estudo de dermatologia, é uma digressão que vamos fazer na pathologia neuro-glandular.

Os disturbios trophicos se apresentam no nosso doente, principalmente, sob quatro aspectos:

- a) as lesões da pelle e seus annexos, pellos e unhas;
- b) as lesões dentarias;
- c) as perturbações nervosas;
- d) os disturbios do metabolismo.

Todas essas manifestações terão um laço commum, ou serão independentes umas das outras?

Póde uma alteração neuro-glandular explicar todo o complexo clinico?

Serão esses signaes todos os componentes de um syndrome pluri-glandular?

Para que todas essas questões, que o estudo do nosso doente levanta, sejam convenientemente ventiladas, se faz necessario que sejam trazidas para cá algumas noções referentes ás relações do systema endocrino-sympathico com as diversas alterações verificadas no caso clinico.

Estudemos, preliminarmente, as relações dos pellos com o aparelho neuro-glandular, principalmente sob o ponto de vista da alopecia.

Pellos e thyroide. O desenvolvimento dos pellos parece depender, em grande parte, da thyroide e das glandulas genitaeas.

As alterações thyroidéas podem modificar profundamente o desenvolvimento piloso, principalmente o capillar.

Nos myxedematosos os cabellos são escassos, seccos, quebradiços, os supercílhos são mal implantados e deficientes, no seu terço externo.

A' quêda dos cabellos começa, em geral, na testa, por uma verdadeira faixa, em seguida na nuca e depois cáem os pellos superciliares; as pestanas e os pellos do corpo, pôdem todos cahir, em certos casos de grande deficit thyroidiano.

Castellino e Pende referem a associação de alopecia areata com o myxedema.

E' de notar-se que nos casos de hypothyroidia accentuada, as alterações ungueaes andam de par com as modificações dos pellos.

Petersen fala da alopecia hereditaria por hypothyroidia, observada por elle em tres gerações e limitada ao couro cabelludo: os individuos nasciam com cabellos normaes e normalmente estes cresciam até 4 ou 6 annos, começando, então, a cahir de tal modo que, na puberdade, a calvicie era completa.

Mac Carrison refere o curioso facto de cahirem, aos maços, os pellos de hypothyroidianos submettidos á thyroidotherapia intensa.

Mais interessantes são as relações do Mal de Basedow com o desenvolvimento dos pellos.

Albert Kocher, em trabalho recente diz que a quêda dos cabellos é muito frequente nessa doença, orçando por 75 % dos casos, podendo em 25 % ser generalizada e, em alguns, mesmo total.

Lévy e Rothschild pensam, tambem, que é frequente a quêda de cabellos no Mal de Basedow; Du Castel e Sabouraud o mesmo dizem com relação á alopecia areata.

Mostrando o valor da depilação pathologica como um signal endocrínico, Chvostek diz que, em um caso de diagnostico duvidoso entre uma nevrose e o Mal de Basedow, foi a quêda dos pellos que decidiu, attestando o disturbio das secreções internas.

O mesmo auctor affirma a frequencia da alopecia no bocio exophthalmico e diz

que se, umas vezes, ella se limita aos cabellos, se outras só attinge os pellos, em certos casos é ella total, como nos de Barnes, de Fiske, de Tyson etc.

Ella pôde até ser um symptoma precoce e, geralmente, desaparece por occasião da cura do Basedow, mas pôde ser permanente.

A causa desse *defluvium capillorum* no Mal de Basedow não é clara, mas em certos casos o intermedio do sympathico apparece nitido, como nessa observação curiosa de Yeo: havia exophthalmia esquerda com quêda dos cilios e supercílhos desse mesmo lado, 6 semanas depois a exophthalmia se manifestou á direita e á direita cahiram os cilios, os supercílhos e os pellos da axilla.

A proposito das relações do systema nervoso com a alopecia, referiremos a frequente coexistencia de hyperthyroidismo nos casos em que um choque nervoso foi a causa occassional.

Em outras circumstancias pôde o Mal de Basedow coincidir com alopecia: é quando a transformação fibrosa da thyroide sobrevém, e, nesses casos, esse disturbio trophico traduz a decadencia thyroidiana, (Mac Garrison), pois vêm acompanhado de infiltração palpebral, pelle secca, pigmentada nas partes expostas á luz ou á pressão etc.

Glandulas genitales. Não se faz necessario esmiucar a influencia genital na determinação e distribuição dos pellos, pois que a disposição e a localisação destes constituem caracteres sexuaes, que attestam a decidida interferencia das glandulas genitales.

Certas anomalias de desenvolvimento ou certas particularidades de distribuição, são a expressão de disturbios das glandulas sexuaes, assim o bigode e a barba que sobrevém em certas mulheres, ao soar a hora da menopausa, a ausencia desses appendices no homem hypophyso-genital, a disposição feminina, triangular, dos pellos pubianos nos eunucos, os cabellos finos e longos, que estes apresentam.

Nos que são castrados tardiamente cáem os pellos da barba, do bigode e do corpo, com excepção dos pubianos, como vimos.



FIG. 3



FIG. 4

Releva ainda notar que os eunucos nunca ficam calvos.

O simples apparecimento de certos grupos de pellos por occasião da puberdade é outra manifestação irretorquível da decisiva influencia endocrinica genital.

O apparecimento de certas alopecias no momento da menopausa, e por occasião de insufficiencias testicular ou ovariana, e o seu desapparecimento quando estas insufficiencias se curam, são dignos de nota.

Essa influencia se faz sentir ou directamente ou por meio das supra-renaes.

Levy Fraenkel e Juster fazem notar, nas mulheres alopecicas, a constancia das perturbacoes ovarianas, muitas vezes associadas ás thyroidianas, no syndrome tão conhecido da thyro-ovaria.

Quanto á *hypophyse*, a sua acção é menos nitida. Levy Fraenkel cita 3 casos de alopecia em que lesões hypophysarias existiam. Lissier diz que, se o hypopituitarismo sobrevém antes da adolescencia, o individuo póde não apresentar pellos na face e no corpo e os pellos pubianos tomam a disposição feminina. E' constante a associação com dystrophias genitaeas.

As *suprarenaes* têm tambem a sua interferencia no desenvolvimento dos pellos, especialmente, nos de character sexual e é bem conhecido o hirsutismo suprarenal.

Infeccões. Diversas infecções têm sido apontadas na etiologia da atrychia adquirida, sobresahindo, entre as pyrexias a febre typhoide, a gripe e a escarlatina, e, entre as molestias chronicas, a syphilis, principalmente a hereditaria.

E' tão frequente e conhecida a perda de cabellos depois da febre typhoide, que não valeria a pena relembrar-a si não fôra a circumstancia de poder ella apresentar-se de dous modos differentes; é assim que ha uma quêda de cabellos precoce e geralmente limitada, como póde haver uma tardia e, quasi sempre, mais séria.

Heller (Dermatol. Zeitschrift B. 18) nos fala de uma alopecia total maligna, acompanhada de alterações ungueaes, que póde

sobrevir mezes depois de uma febre typhoide e que costuma ser irreparavel.

Quanto á syphilis, são principalmente os trabalhos de Sabouraud que a fazem responsavel por muitos casos de atrychia, dizendo elle que toda a vez que uma alopecia importante não é precedida de uma pyrexia ou de outra causa clara, deve ser suspeitada a syphilis, e, com especialidade, a syphilis hereditaria.

A attribuição de um maior valor á heredolues nos mostra que a influencia da syphilis não é directa e a alopecia apparece como verdadeira dystrophia, devida á conhecida acção da syphilis sobre as glandulas de secreção interna.

Talvez, seja essa tambem a explicação dos factos relativos á respectiva herança morbida nos casos de alopecia generalisada, familiar, e á associação, a esta, de outras dystrophias, para o lado das unhas, dos dentes, da pelle e, principalmente do systema nervoso, como nas observações interessantes de Barret.

Este auctor estudou 61 membros de uma mesma familia, em 6 gerações, e, notou que em 14 o cabello e as unhas se mostravam dystrophicos e observou que havia uma alta percentagem de psychasthenicos.

Os membros da 3.^a geração que tinham alterações dos cabellos e das unhas e todos os seus descendentes, perfaziam um total de 29, dos quaes 22 eram anormaes do systema nervoso, sendo que 12 destes apresentavam dystrophias familiares characteristics e os 10 outros tinham alterações nervosas.

Os que tinham alterações coexistentes das unhas e dos cabellos eram tambem anormaes sob outros aspectos (epilepsia, psychasthenia etc)

Oppenheim refere o caso de uma familia em que a mãe e 2 filhos apresentavam pruritus ani, sempre aos 30 annos, sendo que uma das filhas tinha alopecia generalisada.

Sympathico e alopecia. De ha muito que a noção de uma influencia nervosa na determinação de certas alopecias se impoz e

quem compulsar os tratados classicos de Dermatologia verá o vigor com que Hebra se batia pela theoria tropho-nevrotica da pelada, ao tempo em que Hardy a repellia e sustentava como unica a theoria parasitaria.

A verificação das alopecias consecutivas a traumatismos craneanos, a nevralgias, a lesões nervosas e a observação de alopecias, que se installavam rapidamente, após choques nervosos, emoções intensas, etc, não deixavam mais dúvida quanto á intervenção de um factor nervoso na sua determinação.

Casos, mesmo, foram observados após traumatismos do thorax (Franck), sobrevivendo a alopecia generalisada 3 mezes depois do accidente.

Nobl cita a observação de uma alopecia total consecutiva a grande susto, começando o cabello a cahir aos maços, dias depois do choque emocional e mostrando-se completa a alopecia ao fim de 2 semanas, sem que houvesse signaes de nevrose traumatica.

Cooper Todd observou perda de cabellos e das unhas depois de forte commoção cerebral consecutiva a um raio.

Fredet estudou o caso de uma rapariga de 17 annos em que, após um forte susto, cahiram todos os pellos, que ainda não tinham renascido, por occasião do exame feito, dous annos após.

Todde (Riforma Médica 1920) refere a observação de um official, de 34 annos de idade, que não tinha historia morbida e que, após um bombardeio de uma semana de duração, perdeu todo o cabello, a barba e o bigóde e apresentou symptomas basedowianos.

No caso de Boschi, trata-se de uma mulher, hyperthyroidiana, que, após um choque emotivo, perdeu, em 15 dias, todo o cabello.

Esses factos são hoje legião, mas se elles orientam para o lado do systema nervoso, não permitem todos discernir qual o departamento nervoso em causa, e, por isso, são mais instructivos os casos em que a queda de pellos obedece, topographicamente, á influencia de sectores nervosos.

Weichselmann, estudando a alopecia area-ta, a attribue a lesões organicas ou funcioneaes do systema nervoso central, as quaes determinam as perturbações trophicas.

Os memoraveis trabalhos de Jaquet, sobre a pelada de origem dentaria; a experiencia classica de Max Joseph, determinando a doença pela excisão, em gatos, do 2.º ganglio sympathico cervical; a frequencia com que a queda de pellos se manifesta na visinhança ou no lado do ponto traumatizado; os casos de Decelle em que a area peladica correspondia a determinada area dentaria; a correspondencia das zonas peladophoras de Jaquet com as zonas de hyperalgesia de Head, todos esses factos não só confirmam a influencia do factor nervoso, mas attestam que este é de origem sympathica.

E o caso, que acima citámos, de Yeo, em a queda de pellos de um lado se seguia á exophthalmia desse lado, para só se estender ao outro depois que a exophthalmia ahí se manifestára tambem, é dos mais expressivos.

A verificação de outras dystrophias, como as ungueaes, o vitiligo, a pigmentação etc. vêm reforçar esse modo de ver.

Por outro lado, Richter pode observar, em certas zonas de alopecia, atrophia de fibras sympathicas, principalmente em casos em que o trigemeo estava affectado.

Mas, se a acção do sympathico parece ser indiscutivel, será ella primacial ou agirá elle sob a influencia das glandulas endocrinas?

Jaquet faz notar que as irritações periphericas só produzem a pelada em individuos predispostos, mostrando dest'arte a influencia do terreno.

Nesta questão é, como bem diz Levy Fraenkel, impossível dissociar o sympathico das glandulas de secreção interna.

Fraenkel e Juster, depois de accentuarem a frequencia com que são as grandes alopecias, a pelada, acompanhadas por disturbios sympathicos, principalmente no ponto de vista da reflectividade, como se vê com o reflexo oculo-cardiaco, os reflexos vaso-

motores e o pilo-motor, diz que considera a pelada como o resultado da sideração das fibras pillares do sympathico.

A clinica nos mostra, em casos como o que apresentamos, a associação estreita das manifestações endocrinicas e sympathicas, sobre as quaes não insistiremos mais.

Alterações das unhas. As dystrophias ungueaes do nosso doente são patentes e extensas; ellas costumam acompanhar certas alopecias universaes e Sabouraud, referindo-se á pelada, pode dizer que pellos, dentes e unhas, tinham affinidades de origem a explicarem as dystrophias cutaneas.

Sabemos quanto o tono endocrinico inflúe no desenvolvimento ungueal, assim o hypopituitario apresenta uma unha lisa, fina e fraca, o myxedematoso unhas seccas, grossas e quebradiças, no Mal de Basedow ora as unhas são brilhantes e fortes, ora se mostram quebradiças, estriadas.

Quanto ás *alterações dos dentes*, nos casos em que ha, ao mesmo tempo, grande quéda de cabellos, Sabouraud as estudou, com relação á pelada, e disse que nos peladicos a dentição é quasi sempre anormal.

Como o dente já está feito antes do nascimento, e como a pelada só vae apparecer tardiamente, admitte aquelle actor que a pelada se acha em potencia, que a predisposição a ella se conserva latente. Diz Sabouraud que nas grandes peladas se pôde esperar vêr toda a teratologia dentaria.

O nosso doente revela alterações muito curiosas e raras, a esse respeito.

Qual o conceito clinico do nosso caso? Da exposição que vimos fazendo, resalta, em ultima analyse, o papel primacial que, em taes quadros clinicos, desempenha o aparelho endocrino-sympathico.

Poder-se-á incriminar uma glandula ou ter-se-á de reconhecer um syndrome pluriglandular?

Inclinamo-nos para este ultimo, pois, se é verdade que disturbios thyroidianos são patentes, outras glandulas como as supra-renaes e as genitae não estão isentas de coparticipação. Temos, assim, um *syndrome thyro-genito-suprarenal*, que, no ponto de vista neuro-vegetativo, se mostra com feição vagotonica e, no sentido etiologico, se filia á heredo-syphilis.